

**NELISA HELENA ROCHA**

**RETINOBLASTOMA:  
ANÁLISE DE 10 ANOS EM CENTRO DE REFERÊNCIA DE  
SANTA CATARINA**

**Trabalho apresentado à Universidade Federal  
de Santa Catarina, como requisito para a  
conclusão do Curso de Graduação em  
Medicina.**

**Florianópolis  
Universidade Federal de Santa Catarina  
2012**

**NELISA HELENA ROCHA**

**RETINOBLASTOMA:  
ANÁLISE DE 10 ANOS EM CENTRO DE REFERÊNCIA DE  
SANTA CATARINA**

**Trabalho apresentado à Universidade Federal  
de Santa Catarina, como requisito para a  
conclusão do Curso de Graduação em  
Medicina.**

**Presidente do Colegiado: Prof. Dr. Carlos Eduardo Andrade Pinheiro**

**Orientadora: Profa. MSc. Denise Bousfield da Silva**

**Coorientadora: Imaruí Costa**

**Florianópolis**

**Universidade Federal de Santa Catarina**

**2012**

Rocha, Nelisa Helena

*Retinoblastoma: análise de 10 anos em centro de referência de Santa Catarina.* / Nelisa Helena Rocha. – Florianópolis, 2012.  
37p.

Orientadora: Profa. MSc. Denise Bousfield da Silva.

Monografia (Trabalho de Conclusão de Curso) – Universidade Federal de Santa Catarina – Curso de Graduação em Medicina.

1. Retinoblastoma 2. Sinais e sintomas 3. Criança  
I. Título.

*Dedico este trabalho a meus pais, minhas irmãs e meu amado. Sem eles, nada teria sentido.*

*“Ainda que eu tenha o dom de profecia e saiba todos os mistérios e todo o conhecimento, e tenha uma fé capaz de mover montanhas, se não tiver amor, nada serei.”*

*1 Coríntios 13:2*

## AGRADECIMENTOS

Agradeço a Deus, por me guiar em Seus caminhos e ajudar na conclusão dessa etapa muito importante em minha vida.

Aos meus pais, Isa e Rocha, pelo amor incondicional, pela educação dispensada, pelo incentivo aos estudos e pelo belíssimo exemplo de vida, de trabalho e de dedicação à família.

Às minhas preciosas irmãs, Naira e Laura, pela amizade, pelo companheirismo e afeição. Agradeço todos os dias por ter vocês como irmãs.

Ao meu amado, André Cortez, pelo seu cuidado e carinho, por me fazer sentir segura ao seu lado, pelo estímulo e incentivo constantes.

À minha orientadora, Profa. MSc. Denise Bousfield da Silva, pelo ótimo exemplo de profissionalismo médico, pelo apoio e dedicação a este estudo e pela excelente orientação.

Ao Prof. Dr. Lúcio Botelho pelo auxílio na análise epidemiológica.

A todas minhas queridas amigas por estes (quase) seis anos juntas e em especial, a Raquel Moreira e Nicolle Nakata, que formaram meu dedicado trio de internato, e a Anísia Cristiano, por me ajudar nos momentos que precisei de palavras orientadoras.

Ao meu colega de turma, Gustavo Soldateli, pelo exemplo de coleguismo e solidariedade.

Aos meus professores, que compartilharam seu tempo, conhecimento e anos de estudos para minha formação médica e humana.

A todos os pacientes dessa pesquisa.

À Rosangela, funcionária do Registro Hospitalar do Câncer do Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG), pela disposição em ajudar neste trabalho.

Ao Centro de Estudos do HIJG, por disponibilizar o espaço para pesquisa.

Ao Serviço de Onco-Hematologia do HIJG pelo auxílio na busca dos prontuários.

Aos funcionários do Serviço de Arquivo Médico e Estatística (SAME) do HIJG, pela presteza em auxiliar.

A todos que de alguma forma contribuíram para a realização desta pesquisa.

## **RETINOBLASTOMA: ANÁLISE DE 10 ANOS EM CENTRO DE REFERÊNCIA DE SANTA CATARINA**

Nelisa H Rocha<sup>1</sup>, Denise B da Silva<sup>2</sup> e Imaruí Costa<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Acadêmica do Curso de Medicina da Universidade Federal de Santa Catarina

Pesquisadora

Email: nelisahr@yahoo.com.br

Currículo Lattes: <http://buscatextual.cnpq.br/buscatextual/visualizacv.do?id=K4259653U8>

<sup>2</sup> Mestre em Ciências Médicas pela Universidade Federal de Santa Catarina

Orientadora

Email: denisebousfield@uol.com.br

Currículo Lattes: <http://buscatextual.cnpq.br/buscatextual/visualizacv.do?id=K4772821P0>

<sup>3</sup> Médica oncologista pediátrica do Hospital Infantil Joana de Gusmão

Coorientadora

Email: imaruicosta@gmail.com

### **Título abreviado:**

Retinoblastoma: análise em centro de referência

### **Declaração de conflito de interesse:**

Nada a Declarar

### **Instituições vinculadas:**

Universidade Federal de Santa Catarina e Hospital Infantil Joana de Gusmão

### **Autor responsável pela correspondência e pelos contatos pré-publicação:**

Denise Bousfield da Silva

Email: denisebousfield@uol.com.br.

Endereço: Rua Altamiro Guimarães 330, apto 802. Centro. Florianópolis, SC. CEP 88015-510

Email: denisebousfield@uol.com.br.

Telefone: (48) 9981-3756

**Contagem total de palavras no texto:** 2941

**Contagem total de palavras no resumo:** 249

**Número de tabelas e figuras:** 04

## RESUMO

**Objetivo:** Analisar a ocorrência de casos novos e a mortalidade das crianças diagnosticadas com retinoblastoma em centro de referência estadual, em relação a algumas variáveis demográficas, manifestações e extensão clínica da doença, terapêutica instituída e *status vital*.

**Método:** Estudo descritivo, transversal e retrospectivo de 22 pacientes com retinoblastoma admitidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG) nos anos de 2001 a 2010. As variáveis avaliadas incluíram sexo, cor, procedência, idade ao diagnóstico, tempo de queixa, lateralidade, queixa principal, manifestações clínicas, localização, estadiamento (Chantada), invasão do nervo óptico, metástases, terapêuticas instituídas e *status vital*. Os procedimentos estatísticos utilizados foram medidas descritivas e tabelas de frequência.

**Resultados:** Dos 22 pacientes, 54,5% eram do sexo masculino e 95,5% brancos. A idade média ao diagnóstico dos pacientes que foram a óbito foi 59,4 meses, e dos vivos, 25,1 meses ( $p=0,025$ ). O tempo médio de queixa foi 5,9 meses. Leucocoria foi a queixa principal (63,6%) e a manifestação clínica mais comum (68,2%). Tumor era intraocular em 63,6% dos pacientes. O estágio I ocorreu em 59,1% dos casos. Não havia invasão do nervo óptico em 42,8% dos casos. Enucleação foi realizada em 95,5% dos pacientes. Metástases ocorreram em quatro pacientes (18,2%). Dos 22 casos, cinco foram a óbito (22,7%).

**Conclusões:** A manifestação clínica mais frequente de retinoblastoma é leucocoria. O tempo médio da queixa é de 5,9 meses. Pacientes que foram a óbito apresentam idade maior ao diagnóstico. A maioria dos pacientes não tem invasão do nervo óptico. A enucleação é o tratamento mais realizado.

**Palavras-chave:** Retinoblastoma, sinais e sintomas, diagnóstico precoce, criança.

## ABSTRACT

**Objective:** To analyze the occurrence of new cases and mortality of children diagnosed with retinoblastoma in the center of reference state, in relation to some demographic variables, clinical manifestations and extent of disease, therapeutic regimens and vital status.

**Method:** Retrospective, descriptive and cross of the 22 patients with retinoblastoma admitted to the Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG) in the years 2001 to 2010. The variables evaluated included sex, color, origin, age at diagnosis, time of the complaint, laterality, chief complaint, clinical manifestations, localization, staging (Chantada), optic nerve invasion, metastasis, therapies used, and vital status. The statistical procedures used were descriptive measures and frequency tables.

**Results:** Of 22 patients, 54.5% were male and 95.5% white. The mean age at diagnosis of patients who died was 59.4 months, and the living, 25.1 months ( $p = 0.025$ ). The mean duration of complaints was 5.9 months. Leukocoria was the chief complaint (63.6%) and most common clinical manifestation (68.2%). Intraocular tumor was present in 63.6% of patients. Stage I occurred in 59.1% of cases. There was no invasion of the optic nerve in 42.8% of cases. Enucleation was performed in 95.5% of patients. Metastases occurred in four patients (18.2%). Of the 22 cases, five died (22.7%).

**Conclusions:** The most frequent clinical manifestation of retinoblastoma is leukocoria. The average time the complaint is 5.9 months. Patients who died presented higher age at diagnosis. Most patients do not have optic nerve invasion. Enucleation is the treatment most accomplished.

**Keywords:** Retinoblastomas, signs and symptoms, early diagnosis, child.



## 1 INTRODUÇÃO

O retinoblastoma, embora seja um tumor pediátrico raro (2-4%), representa a neoplasia intraocular maligna mais comum na infância<sup>1-4</sup>. Origina-se na membrana neuroectodérmica da retina embrionária, associado a mutações genéticas (hereditário) ou como achado esporádico<sup>1,5</sup>. Na forma hereditária, com herança autossômica dominante, ocorre maior susceptibilidade para o desenvolvimento de outros tumores malignos, principalmente naqueles pacientes que receberam radioterapia<sup>1,6,7</sup>.

Em 1918, Beer descreveu o “reflexo do olho de gato” denotando a leucocoria como sinal cardinal dessa doença<sup>1</sup>. O diagnóstico diferencial deve ser realizado principalmente com a persistência hiperplásica do vítreo primitivo, doença de Coats e toxocaríase<sup>1,2,8</sup>.

O retinoblastoma ocorre com maior frequência na primeira infância<sup>5,9</sup>. Nos Estados Unidos da América (EUA), representa aproximadamente 11% dos cânceres no primeiro ano de vida e 6,1% até o quinto ano<sup>9,10</sup>, com incidência de 1:18.000 nascidos vivos<sup>1</sup>. Não há predileção por raça ou sexo<sup>3,9,11</sup>. No Brasil, é o quarto tumor mais comum até os 14 anos de idade<sup>3</sup>. Entretanto, dados sobre a incidência no país ainda são desconhecidos<sup>5</sup>, observando-se variações na sua frequência de acordo com a região<sup>5,12</sup>.

O diagnóstico do retinoblastoma é estabelecido pelo exame de fundo de olho, sob anestesia geral, não sendo necessária confirmação anatomopatológica<sup>1,3</sup>.

As manifestações clínicas dependem do estágio, tamanho e localização do tumor<sup>4</sup>. Os principais sintomas e sinais encontrados são leucocoria, estrabismo, sinais inflamatórios locais, glaucoma e baixa visão<sup>1,4</sup>. Na presença de metástase para o SNC, sintomas como vômitos, cefaleia, anorexia e irritabilidade podem estar presentes<sup>4</sup>.

Para o estadiamento do tumor intraocular pode-se utilizar a classificação de Reese-Ellsworth<sup>13</sup> ou a sugerida por Murphree<sup>14</sup>, e para tumores extraoculares a do Grupo de

Estudos para o Câncer na Criança (CCSG)<sup>4</sup>. A Classificação Internacional de Retinoblastoma de Chantada foi proposta visando uniformizar o estadiamento, facilitando assim, a comparação entre estudos<sup>15</sup>.

A abordagem clínica tem sofrido alterações nos últimos 40 anos, na tentativa de preservar o globo ocular e assim, manter algum grau de visão<sup>3</sup>. Na década de 70, era preconizada a enucleação do globo ocular e em alguns casos selecionados a radioterapia. Nos anos 80, introduziu-se o uso de drogas quimioterápicas adjuvantes ao tratamento cirúrgico. Na década de 90, foi utilizado protocolo de quimiorredução, incluindo carboplatina, etoposide e vincristina para os casos com doença intraocular<sup>3</sup>. As diferentes opções terapêuticas dependem do diâmetro e extensão do tumor, da presença de comprometimento bilateral e do envolvimento sistêmico pela doença<sup>1,3,12</sup>.

A realização de campanhas de esclarecimento à população resultou em aumento da taxa de pacientes com tumores intraoculares devido ao diagnóstico precoce<sup>16</sup>. A identificação da doença na fase assintomática é o ideal, mas programas de rastreamento não são praticáveis, possuindo ônus elevado<sup>1,4</sup>. É fundamental, portanto, o reconhecimento de alterações oculares pelo médico, bem como o imediato encaminhamento ao oftalmologista, para avaliação e diagnóstico precoce, visando o sucesso do tratamento<sup>2,3,15-17</sup>.

A sobrevida dos pacientes com retinoblastoma pode chegar a mais de 90% nos países desenvolvidos, existindo diferenças significativas nos países em desenvolvimento, como no Brasil, em decorrência do atraso diagnóstico e do maior tempo para encaminhamento aos centros de referência<sup>4,17,18</sup>.

O presente estudo se propôs analisar a ocorrência de casos novos e a mortalidade das crianças diagnosticadas com retinoblastoma e atendidas em um centro de referência do Estado de Santa Catarina, em relação a variáveis demográficas, manifestações e extensão clínica da doença ao diagnóstico, terapêutica instituída e *status vital*.

## 2 MÉTODO

Trata-se de estudo descritivo, transversal e retrospectivo. Os dados foram coletados nos prontuários do Serviço de Onco-Hematologia (SOH) e no Serviço de Arquivo Médico e Estatística (SAME) do Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG), localizado em Florianópolis (SC).

### 2.1 Casuística

Foram estudados todos os pacientes diagnosticados com retinoblastoma e admitidos no SOH do HIJG, entre janeiro de 2001 a dezembro de 2010, totalizando 10 anos de estudo.

Foram excluídos da pesquisa: pacientes com diagnóstico de retinoblastoma que chegaram ao SOH do HIJG para realizar modalidade terapêutica específica e retornou, posteriormente, ao serviço de origem; encaminhamento para outros serviços; dados incompletos no prontuário e perda de seguimento clínico.

### 2.2 Definições das variáveis e categorização

As variáveis analisadas foram: sexo, cor, procedência, idade ao diagnóstico, tempo médio de queixa, lateralidade do tumor (direito, esquerdo, bilateral), queixa principal, manifestações clínicas, localização (intraocular e extraocular, quando houver presença de comprometimento de margem cirúrgica do nervo óptico), estadiamento (Chantada), invasão do nervo óptico, terapêutica instituída, metástases e *status vital* (vivo e óbito).

A classificação de sexo, cor e procedência por mesorregiões de Santa Catarina foram utilizadas conforme o estabelecido pelo Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE)<sup>19,20</sup>.

A queixa principal foi considerada o primeiro sinal e/ou sintoma percebido pela família e que a motivou procurar assistência médica.

O tempo de queixa foi definido como o período compreendido entre a data do aparecimento da queixa principal até o momento da admissão no HIJG.

Quanto aos sinais e sintoma, foram considerados: leucocoria, estrabismo, baixa visão, sinais inflamatórios locais (edema, dor e/ou hiperemia ocular), fotofobia, proptose, lacrimejamento, glaucoma secundário, midríase e alteração em exame de rastreamento familiar.

O estadiamento do tumor foi realizado conforme a Classificação Internacional de Retinoblastoma, segundo Chantada<sup>15</sup>(Quadro 1).

O comprometimento do nervo óptico foi avaliado pelo exame anatomopatológico, utilizando-se o laudo do olho enucleado mais acometido.

### **2.3 Análise de dados**

Os dados foram armazenados em planilhas do programa Microsoft Excel 2007<sup>®</sup> e analisados pelo programa Epiinfo7<sup>®</sup>.

Para descrever as variáveis quantitativas, foram calculadas as médias e os desvios-padrão, valores mínimos, máximos e medianos. As variáveis categóricas foram descritas pelas frequências absolutas (n) e relativas (%). A associação entre algumas variáveis foi analisada por meio do teste qui-quadrado. Foram consideradas significativas as diferenças quando valor de  $p$  era  $\leq 0,05$ .

### **2.4 Aspectos éticos**

O estudo foi delineado de acordo com as diretrizes e normas regulamentadoras de pesquisas envolvendo seres humanos e foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa do HIJG (projeto nº 024/2011).

### 3 RESULTADOS

Os prontuários de 34 pacientes com retinoblastoma foram analisados durante o período do estudo. Doze pacientes foram excluídos desta pesquisa, oito por serem encaminhados para outro serviço, dois por serem admitidos no HIJG fora de tratamento, um devido à insuficiência de dados, e um por perda de seguimento. A casuística final, portanto, foi composta por 22 pacientes.

Dos 22 casos, 54,5% (n=12) eram do sexo masculino e 45,5% do sexo feminino (n=10).

Em relação à cor, 95,5% (n=21) dos pacientes eram brancos e 4,5% (n=1) negros.

Os dados quanto à procedência estão descritos na Tabela 1.

A idade média ao diagnóstico de todos os pacientes foi de 32,9 meses (variando de 01 a 142 meses), com desvio padrão de 30,9 meses. A mediana foi de 26,5 meses. Dos que foram a óbito, a idade média ao diagnóstico foi 59,4 meses, e dos vivos, 25,1 meses ( $p=0,025$ ).

A média do tempo de queixa foi de 5,9 meses e a mediana de 4,5 meses. Dos 22 pacientes, 4,5% (n=1) procuraram o hospital sem diagnóstico, 45,5% (n=10) com diagnóstico, mas sem tratamento e 50% (n=11) vieram com diagnóstico e com tratamento iniciado.

Em 54,5% dos casos (n=12) o lado comprometido foi o esquerdo e 27,3% (n=6) o direito. Quatro pacientes apresentavam acometimento bilateral (18,2%).

Leucocoria foi a queixa principal em 63,6% dos pacientes (n=14), seguida por sinais inflamatórios locais em 13,6% (n=3), estrabismo em 9,1% (n=2) e baixa visão em 9,1% (n=2). Um paciente (4,5%) foi diagnosticado pelo exame de rastreamento familiar, pois seu irmão era portador de retinoblastoma bilateral. Foi o único caso com história familiar (4,5%) no estudo.

As manifestações clínicas ao diagnóstico estão resumidas na Tabela 2.

O tumor foi de localização intraocular em 63,6% (n=14) dos pacientes e extraocular em 36,4% (n=8). A taxa de sobrevida global foi de 92,9% nos pacientes com acometimento intraocular e 50% nos extraoculares ( $p=0,039$ ).

Os dados referentes ao estadiamento do tumor estão descritos na Tabela 3.

Dos 21 casos que realizaram exame anatomopatológico do globo ocular, 42,8% (n=9) não invadiam nervo óptico, 19% (n=4) invadiam nervo óptico com as margens cirúrgicas livres e em 28,6% (n=6) invadiam nervo óptico com margens cirúrgicas comprometidas. Em dois pacientes (9,5%), o exame anatomopatológico não avaliou nervo óptico. Dos pacientes com margem cirúrgica do nervo óptico comprometida, 66,7% (n=4) foram a óbito. Não ocorreu óbito nos pacientes sem invasão. Um paciente não realizou enucleação, pois apresentava doença bilateral, intraocular e com preservação da visão.

O primeiro tratamento realizado foi a enucleação em 63,6% dos casos (n=14) e a quimiorredução em 36,4% dos casos (n=8). Dos casos em que a enucleação foi o primeiro tratamento, 78,6% (n=11) foram realizadas antes do encaminhamento para nosso serviço.

Enucleação foi realizada em 95,5% dos pacientes (n=21), quimioterapia em 77,3% (n=17), radioterapia em 31,8% (n=7), laserterapia em 22,7% (n=5), braquiterapia em 4,5% (n=1) e crioterapia em 4,5% (n=1).

As metástases para SNC ocorreram em quatro pacientes (18,2%).

Os cinco pacientes que foram a óbito (22,7%) estavam sem remissão clínica da doença. A causa imediata do óbito foi sepse em três pacientes (60%). Os outros dois pacientes (40%) vieram a êxito letal em ambiente extra-hospitalar (um caso do estágio I e outro do estágio IVb), sendo desconhecida a causa imediata do óbito.

## 4 DISCUSSÃO

O retinoblastoma é o tumor intraocular mais frequente na infância e o principal diagnóstico na presença de leucocoria<sup>8</sup>. A doença pode apresentar prognóstico diferente de acordo com o acesso à assistência a saúde<sup>17</sup>. Justifica-se a presente pesquisa pela escassez de estudos publicados em relação à epidemiologia e as características dos casos diagnosticados no Estado de Santa Catarina.

Com relação ao sexo, Rodrigues *et al.*<sup>4</sup> e Bonanomi *et al.*<sup>6</sup> relataram distribuição equivalente entre os sexo masculino e feminino, semelhante aos dados da presente pesquisa.

No estudo de Krishna *et al.*<sup>11</sup> foi avaliada a incidência de retinoblastoma pela variação da etnia, concluindo que foi similar nas diferentes populações pesquisadas. Neste trabalho, foi observado que 95,5% dos pacientes eram da cor branca e 4,5% da cor negra. Possivelmente, este fato deve estar relacionado às características populacionais de Santa Catarina (Tabela 1), decorrente da colonização predominante por imigrantes europeus<sup>19</sup>.

No atual estudo, observou-se que os pacientes diagnosticados com retinoblastoma foram provenientes de todas as regiões do Estado de Santa Catarina, provavelmente em decorrência de o HJG ser centro de referência estadual para tratamento do câncer pediátrico. A maioria dos pacientes, entretanto, era procedente da mesorregião do Oeste Catarinense (40,9%), fato que pode estar relacionado a um maior número de casos nesta mesorregião ou ser explicado pela inexistência de serviço oncológico pediátrico próprio.

Nos países em desenvolvimento as características de apresentação do retinoblastoma, a correlação com o estadio da doença e a sobrevida são pouco conhecidas<sup>21</sup>. Estudo retrospectivo realizado na Argentina<sup>21</sup> observou que os pacientes apresentavam idade mais avançada ao diagnóstico (média de 24 meses) do que o registrado nos de países de alta renda. Na pesquisa de Rodrigues *et al.*<sup>4</sup>, a idade média ao diagnóstico foi de 25 meses. No presente

estudo, a média de idade ao diagnóstico foi de 32,9 meses, e observou-se que as crianças que foram a óbito apresentavam idade maior (59,4 meses) ao diagnóstico ( $p=0,025$ ). Esses dados do presente estudo podem estar relacionados, possivelmente, ao atraso no diagnóstico da doença pela inadequada avaliação oftalmológica, dificultando assim, a detecção precoce do retinoblastoma.

O teste do reflexo vermelho é um componente do rastreio de doenças oculares e faz parte do protocolo de triagem recomendado pela Academia Americana de Pediatria (AAP)<sup>22</sup>. No entanto, deve-se salientar que o teste mencionado não substitui a oftalmoscopia indireta em recém-nascidos nos quais são considerados de alto risco para retinoblastoma, como na presença de história familiar da doença<sup>1,22</sup>. O teste do reflexo vermelho não diagnostica lesões localizadas na região periférica da retina<sup>22</sup>. Assim, o resultado normal deste exame não exclui o diagnóstico do retinoblastoma<sup>23</sup>.

O maior tempo de queixa até a realização de atendimento médico especializado é considerado fator de mau prognóstico<sup>2,16</sup>. Estudo realizado por Rodrigues *et al.*<sup>4</sup> apresentou tempo médio de queixa de 5,8 meses, e concluiu que os pacientes com tempo de encaminhamento maior que seis meses tiveram pior prognóstico e foram relacionados com doença avançada ( $p\leq 0,05$ )<sup>4</sup>.

No presente estudo, os resultados encontrados foram semelhantes ao da literatura consultada, com o tempo médio de queixa de 5,9 meses, evidenciando que, apesar da idade ao diagnóstico ser tardia, há o encaminhamento adequado para os centros de referência. O reconhecimento precoce das alterações oculares, bem como o imediato encaminhamento ao oftalmologista para avaliação e diagnóstico precoce da doença é fundamental para preservação da visão e o sucesso do tratamento<sup>3,15,16</sup>.

Os casos de retinoblastoma bilaterais ocorrem em cerca de 26 a 40% dos pacientes<sup>10,16</sup>. No presente estudo houve acometimento bilateral em 18,2% dos casos.



A leucocoria é o sinal clínico definido como reflexo pupilar anormal à luz, podendo ser branco ou amarelo esbranquiçado<sup>1,8</sup>. Na presença de leucocoria, o retinoblastoma é o principal diagnóstico a ser considerado<sup>8</sup>. No Brasil, a leucocoria é o sinal inicial de retinoblastoma em 69 a 71% dos pacientes<sup>2,4,6</sup>. Nesse atual estudo, a leucocoria foi a primeira queixa em 63,6% dos pacientes, seguida por sinais inflamatórios locais (13,6%).

Em um caso (4,5%), o paciente era assintomático, sendo realizado diagnóstico por oftalmoscopia indireta, pois possuía irmão com retinoblastoma. Preconiza-se, nos indivíduos com história familiar de retinoblastoma a realização periódica de exames de rastreamento para lesões oftalmológicas a partir do nascimento<sup>1,24</sup>, visando estabelecer o diagnóstico precoce da doença, além de realizar o aconselhamento genético familiar<sup>1</sup>.

Na presente pesquisa a leucocoria também foi a manifestação clínica mais frequente (Tabela 2). A leucocoria, entretanto, é um sinal de doença avançada<sup>1,6,25</sup>, apesar de ter sido a queixa principal e o sinal mais comum neste estudo, demonstrando, assim, a identificação tardia do tumor<sup>25,26</sup>.

A eficácia da terapêutica está relacionada ao diagnóstico precoce, ou seja, quando a doença ainda é intraocular, objetivando preservar a visão<sup>1,4,16</sup>. O retinoblastoma intraocular é associado a taxas de sobrevida acima de 90%, apresentando excelente prognóstico<sup>1,3,27</sup>. No presente estudo, observou-se predomínio dos pacientes com tumores de localização intraocular (63,6%). Destes, a taxa de sobrevida foi de 92,9% ( $p=0,039$ ), semelhante ao observado na literatura<sup>27</sup>. Dos pacientes com acometimento extraocular (36,4%), a taxa de sobrevida foi de 50% ( $p=0,039$ ), similar a da literatura consultada<sup>3,27</sup>.

O estágio mais encontrado nessa pesquisa foi o I de Chantada em 59,1% dos pacientes (Tabela 3). Observou-se predomínio de pacientes que foram enucleados, com doença completamente ressecada e sem extensão extraocular. Este fato demonstra que a doença ainda é diagnosticada tardiamente para a preservação da visão.

Estudo realizado no período de 1922 a 1986 relatou que a invasão do nervo óptico ocorreu em 29,5% dos pacientes<sup>28</sup>. Os casos que tinham comprometimento além da lâmina crivosa apresentavam mortalidade maior, quando comparados aos sem esse achado histológico<sup>28</sup>. No presente estudo, a invasão do nervo óptico com margens comprometidas ocorreu em 28,6% dos casos, similar ao descrito da literatura consultada<sup>1,28</sup>. Desses pacientes, 66,7% evoluíram para óbito. Dos casos sem invasão do nervo óptico, não ocorreu nenhum óbito, reenfatizando a importância do diagnóstico precoce da doença<sup>29</sup>.

No presente estudo, em 66,3% dos casos, o primeiro tratamento realizado foi a enucleação. Dos casos em que a enucleação foi o primeiro tratamento, 78,6% foram realizadas antes do encaminhamento para nosso serviço. Nessa atual pesquisa, 95,5% de todos os pacientes foram submetidos a enucleação. Possivelmente, a enucleação foi realizada por outros serviços em decorrência de doença avançada ao diagnóstico ou por particularidades relacionados ao protocolo de tratamento. Neste contexto, é importante salientar, que para a preservação da visão é necessário encaminhamento imediato para serviços de referência, visando adequada avaliação por equipe multiprofissional.

Em estudo prospectivo de Erwenn *et al.*<sup>18</sup> analisando a conservação do globo ocular, nos casos de retinoblastoma intraocular e com visão, foi utilizada quimiorredução e laser, associado ou não a outras formas de tratamento local e radioterapia. Nos estádios iniciais da doença o estudo alcançou índices superiores a 90% de conservação da visão. Aquela pesquisa evitou o uso de radioterapia por considerar que as deformidades faciais e a indução de segundos tumores são mais prejudiciais ao paciente que a prótese ocular consequente da enucleação<sup>18</sup>.

Estudo realizado por Bonanomi *et al.*<sup>6</sup> identificou que radioterapia foi utilizada nos casos em que a doença não respondia aos protocolos ou nos casos recorrentes. No presente estudo, 31,8% dos pacientes realizaram radioterapia, por apresentarem doença avançada.

O retinoblastoma pode metastatizar para a medula óssea ou invadir, por meio do nervo óptico, o espaço subaracnóide, disseminando através do liquor para o SNC. Estudos relatam que metástases ocorrem de 5 a 32% dos casos<sup>4,16</sup>. Neste presente estudo, cinco pacientes (27,3%) tinham doença metastática em SNC.

A precocidade do diagnóstico e a instituição de terapêutica adequada determinam prognóstico favorável a esses pacientes<sup>1,16</sup>. Estudos em países desenvolvidos relatam sobrevida superior a 90%<sup>1,17</sup>. A taxa de óbito relatada no Brasil é de 5 a 22%<sup>2,4</sup>. Na presente pesquisa, o óbito ocorreu em 22,7% dos casos (sem remissão da doença), concordando com a literatura consultada.

As limitações da presente pesquisa estão relacionadas ao tipo de estudo, por tratar-se de amostra não probabilística, de conveniência. A presença de viés de seleção, comum em centros hospitalares de referência, foi considerada neste estudo ao incluir na amostra a totalidade de casos novos de retinoblastoma no período estudado. Habitualmente, os serviços especializados são dotados de maiores recursos diagnósticos e terapêuticos, além de contarem com a aplicação de protocolos multicêntricos e de atendimento multidisciplinar que indubitavelmente influenciam o prognóstico do câncer. Os fatores acima descritos tornam, portanto, a amostra homogênea em relação ao procedimento terapêutico e aos resultados obtidos.

Considerando que neste estudo, o retinoblastoma foi diagnosticado em idade avançada, principalmente nos pacientes que foram a óbito, e que a maioria dos pacientes foram enucleados, é imprescindível a realização de campanhas educativas para o reconhecimento imediato das alterações oculares relacionadas a doença, visando o diagnóstico precoce e a preservação da visão.

A continuidade de estudos similares e o aprofundamento das investigações são fundamentais, visando verificar as associações observadas nesta pesquisa.

## REFERÊNCIAS

1. Hurwitz RL, Shields CL, Shields JA. Retinoblastoma. In: Principles and Practice of Pediatric Oncology. 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2011. p. 809-837
2. Dimaras H, Kimani K, Dimba EA, Gronsdahl P, White A, Chan HS, et al. Retinoblastoma. *Lancet*. 2012 Apr 14; 379 (9824): 1436-46.
3. Antoneli CBG, Steinhorst F, Ribeiro KCB, Erwenne CM, Novaes PERS, Arias V, et al. Evolução da terapêutica do retinoblastoma. *Arq Bras Oftalmol*. 2003; 66(4):401-408.
4. Rodrigues KES, Latorre M do RDO, Camargo BD. Atraso diagnóstico do retinoblastoma. *J pediatr*. 2004 Dec; 80:511-516.
5. Melo MCSC, Ventura LMV de Oliveira, Erwenne CM, Arcoverde ALAL. Retinoblastoma bilateral de aparecimento tardio: relato de caso. *Arq Bras Oftalmol*. 2008;71 (3):437-42.
6. Bonanomi MT, Almeida MT, Cristofani LM, Odone Filho V. Retinoblastoma: a three-year-study at a Brazilian medical school hospital. *Clinics (São Paulo)*. 2009 May;64(5):427-34.
7. Narikawa S, Marques ME, Schellini SA. Carcinoma de Meibômio como segundo tumor em portadores de retinoblastoma: relato de dois casos. *Arq Bras Oftalmol*. 2011 Sep-Oct;74(5):365-7.
8. Montandon Júnior ME, Figueirêdo S da S, Jacob BM, Montandon C, Ribeiro FA de S, Nóbrega BB da, et al. Leucocoria na infância: diagnóstico diferencial por ultra-sonografia, tomografia computadorizada e ressonância magnética. *Radiol Bras*. 2004 Apr;37(2):129-138.
9. Young, JL, Smith, MA, Roffers, SD, et al. Retinoblastoma. In: Cancer Incidence and Survival among Children and Adolescents: United States SEER Program, 1975-1995, Ries, LA, Smith, MA, Gurney, JG, et al (Eds), Bethesda: National Cancer Institute; 1999.
10. Broaddus E, Topham A, Singh a D. Incidence of retinoblastoma in the USA: 1975-2004. *Br J Ophthalmol*. 2009 Jan;93(1):21-3.
11. Krishna SM, Yu GP, Finger PT. The effect of race on the incidence of retinoblastoma. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2009 Sep-Oct;46(5):288-93.
12. Abreu AA, Ventura LO, Abreu SS, Regis L, Morais V, Calheiros LMC. Epidemiologic Study of Retinoblastoma in Recife, Pernambuco-Brazil: January 1985-July 1997. *Arq Bras Oftalmol*. 1999 Oct;62:614-619.
13. Ellsworth RM. The practical management of retinoblastoma. *Trans Am Ophthalmol Soc*. 1969;67:462-534.

14. Linn Murphree A. Intraocular retinoblastoma: the case for a new group classification. *Ophthalmol Clin North Am.* 2005 Mar;18(1):41-53.
15. Chantada G, Doz F, Antoneli CBG, Grundy R, Clare Stannard FF, Dunkel IJ, et al. A proposal for an international retinoblastoma staging system. *Pediatr Blood Cancer.* 2006 Nov;47(6):801-5.
16. Antoneli CB, Steinhorst F, Ribeiro Kde C, Chojniak MM, Novaes PE, Arias V, et al. Papel do pediatra no diagnóstico precoce do retinoblastoma. *Rev Assoc Med Bras.* 2004 Oct-Dec;50(4):400-2.
17. Dimaras H, Dimba EA, Gallie BL. Challenging the global retinoblastoma survival disparity through a collaborative research effort. *Br J Ophthalmol.* 2010 Nov;94(11):1415-6.
18. Erwenne CM, Antonelli CBG, Marbackuado F, Novaes PE. Tratamento conservador em retinoblastoma intra-ocular. *Arq Bras Oftalmol.* 2003 Dec;66(6):791-795.
19. IBGE. Resultados do universo. Censo Demográfico 2000. [acesso em 2011 Jun 19]. Disponível em: <http://www.ibge.gov.br/home/estatistica/populacao/censo2000/default.shtm>.
20. IBGE. Divisão territorial com indicação das mesorregiões e microrregiões geográficas e municípios de Santa Catarina - Divisão de pesquisa do estado de Santa Catarina. 2005.
21. Navo E, Teplisky D, Alberio R, Fandino AC, Demirdjian G, Chantada GL. Clinical presentation of retinoblastoma in a middle-income country. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2012 Apr;34(3):e97-101.
22. Li J, Coats DK, Fung D, Smith EO, Paysse E. The detection of simulated retinoblastoma by using red-reflex testing. *Pediatrics.* 2010 Jul;126(1):e202-7.
23. Khan AO, Al-Mesfer S. Lack of efficacy of dilated screening for retinoblastoma. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 2005 Jul-Aug;42(4):205-10.
24. Chantada GL, Dunkel IJ, Qaddoumi I, Antoneli CB, Totah A, Canturk S, et al. Familial retinoblastoma in developing countries. *Pediatr Blood Cancer.* 2009 Sep;53(3):338.
25. Shields CL, Gorry T, Shields JA. Outcome of eyes with unilateral sporadic retinoblastoma based on the initial external findings by the family and the pediatrician. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 2004 May-Jun;41(3):143-9.
26. Abramson DH, Beaverson K, Sangani P, Vora RA, Lee TC, Hochberg HM, et al. Screening for retinoblastoma: presenting signs as prognosticators of patient and ocular survival. *Pediatrics.* 2003 Dec;112(6 Pt 1):1248-55.
27. Ray A, Gombos DS. Retinoblastoma: An Overview. *Indian J Pediatr.* 2012 Mar 16.
28. Magrann I, Abramson DH, Ellsworth RM. Optic nerve involvement in retinoblastoma. *Ophthalmology.* 1989 Feb;96(2):217-22.
29. Finger PT, Harbour JW, Karciloglu ZA. Risk factors for metastasis in retinoblastoma. *Surv Ophthalmol.* 2002 Jan-Feb;47(1):1-16.

**Quadro 1-** Classificação Internacional de Retinoblastoma, segundo Chantada<sup>15</sup>.

Estádio O	Pacientes não enucleados
Estádio I	Pacientes enucleados completamente ressecados (sem extensão extraocular)
Estádio II	Doença microscópica residual após enucleação (nervo óptico e esclera)
Estádio III	Extensão regional a) Doença orbitária indubitável b) Extensão para gânglio pré auricular ou linfonodo cervical
Estádio IV	Doença metastática a) Metástase hematogênica b) Extensão para SNC

**Tabela 1** - Distribuição dos pacientes diagnosticados com retinoblastoma admitidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 2001 a 31 de dezembro de 2010, segundo procedência, em número (n) e percentual (%).

<b>Procedência</b>	<b>n</b>	<b>%</b>
Grande Florianópolis	4	18,2
Norte Catarinense	1	4,5
Oeste Catarinense	9	40,9
Região Serrana	1	4,5
Sul Catarinense	3	13,6
Vale do Itajaí	4	18,2
<b>Total</b>	<b>22</b>	<b>100</b>

Fonte: SOH/SAME/HIJG, janeiro/2001 a dezembro/2010.

**Tabela 2** - Distribuição dos pacientes diagnosticados com retinoblastoma admitidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 2001 a 31 de dezembro de 2010, segundo manifestações clínicas ao diagnóstico, em número (n) e percentual (%).

<b>Manifestações clínicas</b>	<b>n</b>	<b>%</b>
Leucocoria	15	68,2
Sinais inflamatórios locais*	7	31,8
Baixa visão	6	27,3
Estrabismo	4	18,2
Fotofobia	2	9,1
Proptose	1	4,5
Glaucoma secundário	1	4,5
Lacrimejamento	1	4,5
Midríase	1	4,5
Assintomático†	1	4,5

Fonte: SOH/SAME/HIJG, janeiro/2001 a dezembro/2010.

\* Edema, hiperemia e/ou dor ocular.

† Paciente diagnosticado por exame de rastreamento familiar.



**Tabela 3** - Distribuição dos pacientes diagnosticados com retinoblastoma admitidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 2001 a 31 de dezembro de 2010, segundo estadiamento de Chantada e *status vital*, em número (n) e percentual (%)

<b>Estadiamento</b>	<b>Vivo</b>		<b>Óbito</b>		<b>Total</b>	
	<b>n</b>	<b>%</b>	<b>n</b>	<b>%</b>	<b>n</b>	<b>%</b>
0	1	4,5	0	0	1	4,5
I	12	54,5	1	4,5	13	59,1
II	4	18,2	0	0	4	18,2
IVb	0	0	4	18,2	4	18,2
<b>Total</b>	<b>17</b>	<b>77,3</b>	<b>5</b>	<b>22,7</b>	<b>22</b>	<b>100,00</b>

Fonte: SOH/SAME/HIJG, janeiro/2001a dezembro/2010.

## **NORMAS ADOTADAS**

Este trabalho foi realizado seguindo a normatização para trabalhos de conclusão do Curso de Graduação em Medicina, aprovada em reunião do Colegiado do Curso de Graduação em Medicina da Universidade Federal de Santa Catarina, em 16 de junho de 2011.

## **ANEXO I – NORMAS DE PUBLICAÇÃO DA REVISTA**

### **NORMAS DE ACORDO COM O JORNAL DE PEDIATRIA**

Adotou-se o formato Artigo, conforme as Normas para Submissão de Arquivos do Jornal de Pediatria, disponíveis em <http://www.scielo.br/revistas/jped/pinstruc.htm#004> (acesso em 08/05/2012), e transcritas a seguir:

#### **ARTIGOS ORIGINAIS**

Artigos originais incluem estudos controlados e randomizados, estudos de testes diagnósticos e de triagem e outros estudos descritivos e de intervenção, bem como pesquisa básica com animais de laboratório. O texto deve ter no máximo 3.000 palavras, excluindo tabelas e referências; o número de referências não deve exceder 30. O número total de tabelas e figuras não pode ser maior do que quatro.

#### **ORIENTAÇÕES GERAIS**

O original – incluindo tabelas, ilustrações e referências bibliográficas – deve estar em conformidade com os "Requisitos Uniformes para Originais Submetidos a Revistas Biomédicas", publicado pelo Comitê Internacional de Editores de Revistas Médicas (<http://www.icmje.org>).

Cada seção deve ser iniciada em nova página, na seguinte ordem: página de rosto, resumo em português, resumo em inglês, texto, agradecimentos, referências bibliográficas, tabelas (cada tabela completa, com título e notas de rodapé, em página separada), figuras (cada figura completa, com título e notas de rodapé, em página separada) e legendas das figuras.

#### **PÁGINA DE ROSTO**

A página de rosto deve conter todas as seguintes informações:

- a) título do artigo, conciso e informativo, evitando termos supérfluos e abreviaturas; evitar também a indicação do local e da cidade onde o estudo foi realizado;
- b) título abreviado (para constar na capa e topo das páginas), com máximo de 50 caracteres, contando os espaços;

- c) nome de cada um dos autores (o primeiro nome e o último sobrenome devem obrigatoriamente ser informados por extenso; todos os demais nomes aparecem como iniciais);
- d) titulação mais importante de cada autor;
- e) endereço eletrônico de cada autor;
- f) informar se cada um dos autores possui currículo cadastrado na plataforma Lattes do CNPq;
- g) a contribuição específica de cada autor para o estudo;
- h) declaração de conflito de interesse (escrever "nada a declarar" ou a revelação clara de quaisquer interesses econômicos ou de outra natureza que poderiam causar constrangimento se conhecidos depois da publicação do artigo);
- i) definição de instituição ou serviço oficial ao qual o trabalho está vinculado para fins de registro no banco de dados do Index Medicus/MEDLINE;
- j) nome, endereço, telefone, fax e endereço eletrônico do autor responsável pela correspondência;
- k) nome, endereço, telefone, fax e endereço eletrônico do autor responsável pelos contatos pré-publicação;
- l) fonte financiadora ou fornecedora de equipamento e materiais, quando for o caso;
- m) contagem total das palavras do texto, excluindo o resumo, agradecimentos, referências bibliográficas, tabelas e legendas das figuras;
- n) contagem total das palavras do resumo;
- o) número de tabelas e figuras.

## RESUMO

O resumo deve ter no máximo 250 palavras ou 1.400 caracteres, evitando o uso de abreviaturas. O resumo das comunicações breves deve ter no máximo 150 palavras. Não colocar no resumo palavras que identifiquem a instituição ou cidade onde foi feito o artigo, para facilitar a revisão cega. Todas as informações que aparecem no resumo devem aparecer também no artigo. O resumo deve ser estruturado, conforme descrito a seguir:

**Objetivo:** informar por que o estudo foi iniciado e quais foram as hipóteses iniciais, se houve alguma. Definir precisamente qual foi o objetivo principal e informar somente os objetivos secundários mais relevantes.

**Métodos:** informar sobre o delineamento do estudo (definir, se pertinente, se o estudo é randomizado, cego, prospectivo, etc.), o contexto ou local (definir, se pertinente, o nível de atendimento, se primário, secundário ou terciário, clínica privada, institucional, etc.), os

pacientes ou participantes (definir critérios de seleção, número de casos no início e fim do estudo, etc.), as intervenções (descrever as características essenciais, incluindo métodos e duração) e os critérios de mensuração do desfecho.

**Resultados:** informar os principais dados, intervalos de confiança e significância estatística.

**Conclusões:** apresentar apenas aquelas apoiadas pelos dados do estudo e que contemplem os objetivos, bem como sua aplicação prática, dando ênfase igual a achados positivos e negativos que tenham méritos científicos similares.

## TEXTO

O texto dos artigos originais deve conter as seguintes seções, cada uma com seu respectivo subtítulo:

**a) Introdução:** sucinta, citando apenas referências estritamente pertinentes para mostrar a importância do tema e justificar o trabalho. Ao final da introdução, os objetivos do estudo devem ser claramente descritos.

**b) Métodos:** descrever a população estudada, a amostra e os critérios de seleção; definir claramente as variáveis e detalhar a análise estatística; incluir referências padronizadas sobre os métodos estatísticos e informação de eventuais programas de computação. Procedimentos, produtos e equipamentos utilizados devem ser descritos com detalhes suficientes para permitir a reprodução do estudo. É obrigatória a inclusão de declaração de que todos os procedimentos tenham sido aprovados pelo comitê de ética em pesquisa da instituição a que se vinculam os autores ou, na falta deste, por um outro comitê de ética em pesquisa indicado pela Comissão Nacional de Ética em Pesquisa do Ministério da Saúde.

**c) Resultados:** devem ser apresentados de maneira clara, objetiva e em sequência lógica. As informações contidas em tabelas ou figuras não devem ser repetidas no texto. Usar gráficos em vez de tabelas com um número muito grande de dados.

**d) Discussão:** deve interpretar os resultados e compará-los com os dados já descritos na literatura, enfatizando os aspectos novos e importantes do estudo. Discutir as implicações dos achados e suas limitações, bem como a necessidade de pesquisas adicionais. As conclusões devem ser apresentadas no final da discussão, levando em consideração os objetivos do trabalho. Relacionar as conclusões aos objetivos iniciais do estudo, evitando assertivas não apoiadas pelos achados e dando ênfase igual a achados positivos e negativos que tenham méritos científicos similares. Incluir recomendações, quando pertinentes.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

As referências bibliográficas devem ser numeradas e ordenadas segundo a ordem de aparecimento no texto, no qual devem ser identificadas pelos algarismos arábicos respectivos sobrescritos. Para listar as referências, não utilize o recurso de notas de fim ou notas de rodapé do Word.

As referências devem ser formatadas no estilo Vancouver, também conhecido como o estilo Uniform Requirements, que é baseado em um dos estilos do American National Standards Institute, adaptado pela U.S. National Library of Medicine (NLM) para suas bases de dados. Os autores devem consultar Citing Medicine, The NLM Style Guide for Authors, Editors, and Publishers (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/bookshelf/br.fcgi?book=citmed>) para informações sobre os formatos recomendados para uma variedade de tipos de referências. Podem também consultar o site "sample references" ([http://www.nlm.nih.gov/bsd/uniform\\_requirements.html](http://www.nlm.nih.gov/bsd/uniform_requirements.html)), que contém uma lista de exemplos extraídos ou baseados em Citing Medicine, para uso geral facilitado; essas amostras de referências são mantidas pela NLM.

Artigos aceitos para publicação, mas ainda não publicados, podem ser citados desde que indicando a revista e que estão "no prelo".

Observações não publicadas e comunicações pessoais não podem ser citadas como referências; se for imprescindível a inclusão de informações dessa natureza no artigo, elas devem ser seguidas pela observação "observação não publicada" ou "comunicação pessoal" entre parênteses no corpo do artigo.

Os títulos dos periódicos devem ser abreviados conforme recomenda o Index Medicus; uma lista com suas respectivas abreviaturas pode ser obtida através da publicação da NLM "List of Serials Indexed for Online Users", disponível no endereço <http://www.nlm.nih.gov/tsd/serials/lisou.html>. Para informações mais detalhadas, consulte os "Requisitos Uniformes para Originais Submetidos a Revistas Biomédicas". Este documento está disponível em <http://www.icmje.org/>.

## TABELAS

Cada tabela deve ser apresentada em folha separada, numerada na ordem de aparecimento no texto, e conter um título sucinto, porém explicativo. Todas as explicações devem ser apresentadas em notas de rodapé e não no título, identificadas pelos seguintes símbolos, nesta sequência: \*\*, †, ‡, §, ||, ¶, \*\*\*\*, ††, ‡‡. Não sublinhar ou desenhar linhas

dentro das tabelas, não usar espaços para separar colunas. Não usar espaço em qualquer lado do símbolo  $\pm$ .

## **FIGURAS (FOTOGRAFIAS, DESENHOS, GRÁFICOS)**

Todas as figuras devem ser numeradas na ordem de aparecimento no texto. Todas as explicações devem ser apresentadas nas legendas, inclusive acerca das abreviaturas utilizadas na tabela. Figuras reproduzidas de outras fontes já publicadas devem indicar esta condição na legenda, assim como devem ser acompanhadas por uma carta de permissão do detentor dos direitos. Fotos não devem permitir a identificação do paciente; tarjas cobrindo os olhos podem não constituir proteção adequada. Caso exista a possibilidade de identificação, é obrigatória a inclusão de documento escrito fornecendo consentimento livre e esclarecido para a publicação. Microfotografias devem apresentar escalas internas e setas que contrastem com o fundo.

As ilustrações são aceitas em cores para publicação no site. Contudo, todas as figuras serão vertidas para o preto-e-branco na versão impressa. Caso os autores julguem essencial que uma determinada imagem seja colorida mesmo na versão impressa, solicita-se um contato especial com os editores. Imagens geradas em computador, como gráficos, devem ser anexadas sob a forma de arquivos nos formatos .jpg, .gif ou .tif, com resolução mínima de 300 dpi, para possibilitar uma impressão nítida; na versão eletrônica, a resolução será ajustada para 72 dpi. Gráficos devem ser apresentados somente em duas dimensões, em qualquer circunstância. Desenhos, fotografias ou quaisquer ilustrações que tenham sido digitalizadas por escaneamento podem não apresentar grau de resolução adequado para a versão impressa da revista; assim, é preferível que sejam enviadas em versão impressa original (qualidade profissional, a nanquim ou impressora com resolução gráfica superior a 300 dpi). Nesses casos, no verso de cada figura deve ser colada uma etiqueta com o seu número, o nome do primeiro autor e uma seta indicando o lado para cima.

Legendas das figuras: devem ser apresentadas em página própria, devidamente identificadas com os respectivos números.

## **LISTA DE VERIFICAÇÃO**

Como parte do processo de submissão, os autores são solicitados a indicar sua concordância com todos os itens abaixo; a submissão pode ser devolvida aos autores que não aderirem a estas diretrizes.

1. Todos os autores concordam plenamente com a Nota de Copyright.
2. O arquivo de submissão foi salvo como um documento do Microsoft Word.
3. A página de rosto contém todas as informações requeridas, conforme especificado nas diretrizes aos autores.
4. O resumo e as palavras-chave estão na língua de submissão (inglês ou português), seguindo a página de rosto.
5. O texto é todo apresentado em espaço duplo, utiliza fonte tamanho 12 e itálico em vez de sublinhado para indicar ênfase (exceto em endereços da internet). Todas as tabelas, figuras e legendas estão numeradas na ordem em que aparecem no texto e foram colocadas cada uma em página separada, seguindo as referências, no fim do arquivo.
6. O texto segue as exigências de estilo e bibliografia descritas nas normas de publicação.
7. As referências estão apresentadas no chamado estilo de Vancouver e numeradas consecutivamente na ordem em que aparecem no texto.
8. Informações acerca da aprovação do estudo por um conselho de ética em pesquisa são claramente apresentadas no texto, na seção de métodos.
9. Todos os endereços da internet apresentados no texto (p.ex., <http://www.sbp.com.br>) estão ativos e prontos para serem clicados.
10. Na submissão de um original que vá ser submetido a revisão por pares, os nomes e afiliações dos autores devem ser removidos do arquivo principal. Nas referências, os nomes dos autores, títulos de artigos e outras informações devem ser substituídos simplesmente por "Autor," de modo a assegurar um processo de revisão cega.



## ANEXO II - PARECER DO COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA EM SERES HUMANOS DO HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO



Hospital Infantil Joana de Gusmão  
**Comitê de Ética em Pesquisa**

**PARECER 026/2011**

<b>NOME DO PROJETO:</b> Retinoblastoma: Análise de 10 Anos em um Centro de Referência Estadual de Santa Catarina	
<b>PESQUISADOR:</b> Nelisa Helena Rocha	
<b>ORIENTADOR:</b> Denise Bousfield da Silva	
<b>CO-ORIENTADORES:</b> Dr. Augusto Adam Netto e Imaruí Costa	
<b>INSTITUIÇÃO RESPONSÁVEL:</b> HIJG	
<b>DATA DO PARECER:</b> 30.06.2011	<b>REGISTRO NO CEP:</b> 024/2011
<b>GRUPO E ÁREA TEMÁTICA:</b> Grupo III – 4.01	

DOCUMENTOS SOLICITADOS	SITUAÇÃO
1.FOLHA DE ROSTO	Ok
2.PROJETO DE PESQUISA	Ok
3.CURRÍCULO DO PESQUISADOR	Ok
4.CARTA DE ENCAMINHAMENTO AO CEP	Ok
5.TERMO DE COMPROMISSO ÉTICO	Ok
6.CONCORDÂNCIA DO SERVIÇO	Ok
7.DECLARAÇÃO ASSINADA PELA DIREÇÃO DO HIJG	Ok
8. SUMÁRIO DO PROJETO	Ok
9. FÓRMULÁRIO DE AVALIAÇÃO ECONÔMICO FINANCEIRA	Ok
10. DECLARAÇÃO PARA PUBLICAÇÃO E RELATÓRIO FINAL	Ok

### OBJETIVO

Objetivo geral:

.analisar os aspectos clínicos e terapêuticos dos pacientes diagnosticados com retinoblastoma no período de janeiro de 2001 a dezembro de 2010 em um centro de referência estadual de Santa Catarina (Hospital Infantil Joana de Gusmão).

CEP- HIJG - Rua Rui Barbosa, 152  
Bairro Agrônoma, Florianópolis, Santa Catarina  
Fone: (48) 32519092

Registro aprovado no CONEP, conforme Carta Circular nº 168 CONEP/CNS/MS de 07 de março de 2005 e renovado em 14 de fevereiro de 2008.  
e-mail: [cephijg@saude.sc.gov.br](mailto:cephijg@saude.sc.gov.br)

**Objetivos específicos:**

- .identificar os pacientes atendidos com retinoblastoma no Hospital Infantil Joana de Gusmão,
- .descrever a evolução temporal da ocorrência dos casos novos nestas crianças e
- .avaliar a ocorrência de casos novos e a mortalidade destas crianças e adolescentes em relação ao sexo, cor ou raça, idade, procedência, manifestações clínicas e extensão da doença ao diagnóstico, tratamento instituído e status vital.

**SUMÁRIO DO PROJETO**

A presente pesquisa tem como objetivo analisar os aspectos clínicos e terapêuticos dos pacientes diagnosticados com retinoblastoma no período de 10 anos em um centro de referência estadual de Santa Catarina (Hospital Infantil Joana de Gusmão) em relação ao sexo, cor ou raça, idade, procedência, manifestações clínicas e extensão da doença ao diagnóstico, terapêutica instituída e status vital. Serão incluídos no estudo todos os casos novos de pacientes, de ambos os sexos, diagnosticados com retinoblastoma e atendidos no HIJG no período compreendido entre 1º janeiro 2001 a 31 de dezembro de 2010. Serão excluídos do estudo: A) pacientes com diagnóstico de retinoblastoma que chegaram ao SOH do HIJG para realizar modalidade terapêutica específica, por motivo de impossibilidade técnica ou de pessoal em outro hospital e retornou, posteriormente, ao serviço de origem; B) recidiva de tratamento realizado em outros serviços; e C) perda de seguimento. O número estimado de sujeitos da pesquisa é de 31 pacientes. Os dados serão coletados após a aprovação do comitê de ética e pesquisa com seres humanos nos prontuários do SOH do HIJG e no Serviço de Arquivo Médico e Estatística (SAME) do referido hospital através de ficha previamente elaborada, as quais servirão de fonte de dados para o estudo. Os dados obtidos a partir dos prontuários serão armazenados em planilhas do programa Microsoft Excel 2007 ® e analisados posteriormente por meio do programa Epidata Analysis ®. Terão acesso aos dados somente os pesquisadores envolvidos na pesquisa. Ao final da pesquisa será confeccionado o Trabalho de Conclusão de Curso de graduação em Medicina da Universidade Federal de Santa Catarina e artigo científico para publicação em revista.

CEP- HIJG - Rua Rui Barbosa, 152  
 Bairro Agrônômica, Florianópolis, Santa Catarina  
 Fone: (48) 32519092

Registro aprovado no CONEP, conforme Carta Circular nº 168 CONEP/CNS/MS de 07 de março de 2005 e renovado em 14 de fevereiro de 2008.  
 e-mail: [cephiig@saude.sc.gov.br](mailto:cephiig@saude.sc.gov.br)

#### JUSTIFICATIVA

Os registros hospitalares, ao mesmo tempo que representam uma fonte de dados para a administração e corpo clínico, também são referenciais para examinar a qualidade do processo de diagnóstico e da assistência prestada aos pacientes. Neste contexto, o estudo propõe-se a analisar a ocorrência de casos novos, a sobrevida e a mortalidade das crianças diagnosticadas com retinoblastoma e atendidas em um centro de referência estadual de Santa Catarina, em relação a variáveis demográficas, manifestações e extensão clínica da doença ao diagnóstico, terapêutica instituída e correlação com a preservação da visão e sobrevida global dos pacientes ao longo de uma década. Assim, a presente pesquisa visa possibilitar a identificação dos primeiros sinais e sintomas da doença, a fim de oferecer um diagnóstico precoce e abordagem terapêutica mais adequada, bem como o encaminhamento inicial aos centros de referência.

#### METODOLOGIA

- 1.DELINEAMENTO – descritivo, observacional, com delineamento transversal e de coleta retrospectiva
- 2.CÁLCULO E TAMANHO DA AMOSTRA – OK
- 3.PARTICIPANTES DE GRUPOS ESPECIAIS – sim
4. RECRUTAMENTO – adequado
- 5.CRITÉRIOS DE INCLUSÃO / EXCLUSÃO – adequado
- 6.PONDERAÇÃO ENTRE RISCOS – BENEFÍCIOS – sim
- 7.USO DE PLACEBO OU WASH-OUT - não
- 8.MONITORAMENTO E SEGURANÇA DOS DADOS – adequado
- 9.AVALIAÇÃO DOS DADOS – adequado
- 10.PRIVACIDADE E CONFIDENCIALIDADE – sim
- 11.PREOCUPAÇÃO COM OS ASPECTOS ÉTICOS - sim
- 12.CRONOGRAMA - adequado
13. PROTOCOLO DE PESQUISA - adequado
- 14.ORÇAMENTO - adequado

CEP- HIJG - Rua Rui Barbosa, 152  
Bairro Agrônômica, Florianópolis, Santa Catarina  
Fone: (48) 32519092

Registro aprovado no CONEP, conforme Carta Circular nº 168 CONEP/CNS/MS de 07 de março de 2005 e renovado em 14 de fevereiro de 2008.  
e-mail: [cephijg@saude.sc.gov.br](mailto:cephijg@saude.sc.gov.br)

<b>TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE ESCLARECIDO (TCLE) - adequado</b>
<b>Comentários:</b> a pesquisadora apresenta a justificativa de ausência do TCLE

<b>PARECER FINAL</b>	<b>APROVADO</b>
----------------------	-----------------

- Informamos que o presente parecer foi analisado e aprovado em reunião deste comitê, na data de 30/06/2011.
- Conforme Resolução 196/92, capítulo III.2.h, o pesquisador deve apresentar ao CEP relatórios periódicos sobre o andamento da pesquisa e relatório final. No site: [www.saude.sc.gov.br/hijg/CEP.htm](http://www.saude.sc.gov.br/hijg/CEP.htm), está disponibilizado modelo. Seu primeiro relatório está previsto para DEZEMBRO de 2011, ou para quando da finalização da mesma.

  
Vanessa Borges Platt  
Coordenadora do CEP - HIJG

VANESSA BORGES PLATT  
Coordenadora do Comitê de Ética em Pesquisas - HIJG

CEP- HIJG - Rua Rui Barbosa, 152  
Bairro Agronômica, Florianópolis, Santa Catarina  
Fone: (48) 32519092  
Registro aprovado no CONEP, conforme Carta Circular nº 168 CONEP/CNS/MS de 07 de março de 2005 e renovado em 14 de fevereiro de 2008.  
e-mail: [cephijg@saude.sc.gov.br](mailto:cephijg@saude.sc.gov.br)

## FICHA DE AVALIAÇÃO

A avaliação dos trabalhos de conclusão do Curso de Graduação em Medicina obedecerá aos seguintes critérios:

1º. Análise quanto à forma (O TCC deve ser elaborado pelas normas aprovadas em 16 de junho de 2011 em reunião do Colegiado do Curso de Graduação em Medicina da Universidade Federal de Santa Catarina);

2º. Quanto ao conteúdo;

3º. Apresentação oral;

4º. Material didático utilizado na apresentação;

5º. Tempo de apresentação:

15 minutos para o aluno;

05 minutos para cada membro da Banca;

05 minutos para réplica

DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA

ALUNA: NELISA HELENA ROCHA

PROFESSOR: \_\_\_\_\_

NOTA

1. FORMA .....

2. CONTEÚDO .....

3. APRESENTAÇÃO ORAL .....

4. MATERIAL DIDÁTICO UTILIZADO .....

MÉDIA: \_\_\_\_\_ (\_\_\_\_\_)

Assinatura: \_\_\_\_\_